(Aus der Ohrenabteilung des Herrn Docenten Dr. Haug).

Ein Beitrag

zur

Casuistik der congenitalen Missbildungen des Gehörorgans.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayr. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Max Landauer,
cand. med. aus Riedlingen (Württemberg).

München 1898.
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen.

(Aus der Ohrenabteilung des Herrn Docenten Dr. Haug).

Ein Beitrag

zur

Casuistik der congenitalen Missbildungen des Gehörorgans.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayr. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Max Landauer,
cand. med. aus Riedlingen (Württemberg).

München 1898.
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen.

Referent:

Herr Obermedizinalrat Prof. Dr. Bollinger.

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

Entwicklungstörungen des Gehörorgans sind wohl nicht so selten, als man mit Rücksicht auf die spärliche Literatur annehmen könnte. Zwar haben Buhl und Hubrich[1] eine grössere Anzahl von Fällen veröffentlicht, allein das Material ist derartig, dass sich in betreff der Aetiologie und des Angriffspunktes der Störungen absolut keine Schlüsse ziehen lassen; es handelt sich nämlich durchaus um Individuen, die mit schweren allgemeinen Missbildungen behaftet waren. Ausserdem war es den Autoren in der Hauptsache darum zu thun, die Entwicklung des Labyrinths an ihren Fällen zu studieren; die übrigen Teile des Gehörorgans sind deshalb nur ganz flüchtig beschrieben. Ich muss deshalb darauf verzichten, die dort beschriebenen Fälle in Betracht zu ziehen und begnüge mich damit, auf jene Arbeit aufmerksam zu machen.

Ausserdem finden sich in der Literatur ziemlich häufig Beobachtungen von mehr oder weniger hochgradigen Verbildungen der Ohrmuschel und von teilweisem oder vollständigem Verschluss des äusseren Gehörganges bei lebenden Individuen; ein kontrollierender Sektionsbefund fehlt aber in den meisten Fällen. Wie selten derartige Fälle zur Sektion oder wenigstens zur Veröffentlichung gelangen, geht daraus hervor, dass Welker[2] (1867) nur fünf, W. Meyer[3] (1887) sechzehn,

Joel[4] (1887) zwölf Fälle zusammenstellen konnte. Die geringe Anzahl des letzteren erklärt sich daraus, dass er ebenso wie Welker sich in seiner Arbeit auf die Beschreibung der atresia auris congenita beschränkte. Mit den in neuester Zeit von Steinbrügge[5] und Anton[6] veröffentlichten Fällen konnte ich 24 aus der Literatur zusammenstellen. Dazu kommt noch ein Fall, dessen Beschreibung ich der Güte des Herrn Dozenten Dr. Haug verdanke und der mir die Veranlassung zur vorliegenden Arbeit gab.

Es handelt sich in diesem Falle um ein kurze Zeit nach der Geburt gestorbenes Kind weiblichen Geschlechts.

Das linke Ohr ist normal entwickelt, das rechte dagegen hochgradig verbildet; es besteht in der Hauptsache aus einem rundlichen länglichen, wurstförmigen Hautlappen, der zum grössten Teil der Partie des Unterohres angehört; es scheint fast der allein übermässig ausgebildete Lobulus zu sein; vom knorpligen Oberohr war nur eine längliche Knorpelleiste zu fühlen. An Stelle der Meatuslichtung fand sich nur eine dünne kanalförmige Oeffnung, die sich auf 5 mm in der Länge verfolgen liess und in dieser Tiefe auf einem soliden — wie sich herausstellte — knorplig membranösen Widerlager scheinbar blind endigte. Hinter dem letzteren befand sich eine knöcherne Gehörgangsbucht von nahezu dreieckigem Querschnitt. Nur mit vieler Mühe konnte man einen haarfeinen, für die dünnste Sonde noch durchgängigen Spalt finden, der die Verbindung zwischen dem knorplig-membranösen und dem knöchernen Teil des Gehörgangs herstellte.

Bei der Untersuchung der Paukenhöhle ergab sich, dass sie zwar vorhanden, aber doch nur in ganz kümmerlicher Weise ausgebildet war als eine ungefähr spaltförmige Ausbuchtung. Die Paukenhöhle war durch ein thatsächliches Trommelfell gegen den eben beschriebenen Gehörgang abgeschlossen; dasselbe, bedeutend kleiner als normal, war von ungefähr dreieckiger Form (das Dreieck mit konvexen Seiten und das sich verjüngende Ende nach oben und medialwärts gedacht). Eine Shrapnellsche Membran fehlt an diesem Trommelfell, das auch eines ausgebildeten annulus tympanicus entbehrt; blos nach hinten und unten ist eine Andeutung desselben in Form eines meniscusartigen Knorpelstreifens zu erkennen.

Sehr interessant ist die Verbildung der herausgenommenen und isoliert betrachteten drei Gehörknöchelchen. Alle drei weichen wesentlich von der Norm ab. Der Hammer sitzt zwar am Trommelfelle fest, ist aber um fast die Hälfte kleiner als der der linken normalen Seite, der 7½ mm in der Länge hat; er misst 3,9 mm. Der Hammergriff als relativ am besten entwickelte Partie des ganzen Knöchelchens, misst bis zum processus brevis 2,4 mm; von diesem, der nur durch eine leichte Ausbuchtung des Knöchelchens angedeutet ist, biegt unter stumpfem Winkel der minimal entwickelte Hammerhals ab unter spiraliger Drehung zum Hammerkopf, welcher als kaum stecknadelkopfgrosses stumpfwinkliges Knöpfchen mit einer Einschnürung und dann leicht schnabelförmigen Erhebung sich präsentiert.

Diese schnabelförmige Prominenz mit der dahinter liegenden Einschnürung dürfte wohl als eine Art Ge-

lenkfläche für den Ambos aufzufassen sein, der das rudimentärste der drei Gehörknöchelchen ist. Er besitzt die Form einer dreikantig prismatischen Spindel bei einem Längsdurchmesser von 2,7 mm. Eine minimale Mulde deutet der Position nach, in welcher sie sich im unzergliederten Präparat fand, die Gelenkfläche für den Hammer an. Es ist hier entweder blos der Knochenkern des vertikalen Astes des Ambos zu rudimentärer Entwicklung gekommen oder es ist die Spindel als Rudiment des Amboskörpers aufzufassen. Es macht aber mehr den Eindruck, als ob der vertikale Schenkel andeutungsweise produziert worden sei, während der horizontale samt Amboskörper nicht zur Ausbildung gekommen sei.

Verhältnismässig am wohlgebildetsten ist noch der Steigbügel. Der hintere Schenkel misst 4 mm, der vordere 3 mm, die Plattenpartie 2,8 mm. Er hat die Gestalt eines Dreiecks, dessen Basis durch den langen hinteren Schenkel, die beiden annähernd gleichen Seiten durch die Platte und den vorderen Schenkel gebildet werden. Es geht aus diesem Längsverhältnisse bereits hervor, dass eine starke Verschiebung stattgefunden hat, so dass das capitulum nicht mehr lotrecht zur Stapesplatte steht, sondern beinahe ganz auf die Platte hingerückt erscheint; das capitulum selbst präsentiert sich als eine minimale spitzige Knochengräte. Der Zwischenraum zwischen den Schenkeln und der Platte, die nur als dünner Knochenfaden vorhanden ist, ist ausserordentlich verengt, spitzoval von Gestalt; der Längsdurchmesser dieses Spitzovales beträgt 0,9 mm. Die Steigbügelplatte ist, wie angedeutet, kompakt, ohne Membran. Das ossiculum lenticulare Sylvii ist nicht

zur Ausbildung gekommen. Der Steigbügel sitzt in dem verkümmerten ovalen Fenster fest, ist aber ohne Verbindung mit dem Ambos.

Weiter erstreckt sich die Missbildung noch derart auf das Mittelohr, dass statt eines Promotoriums nur eine minimal konvexe Knochenpartie vorhanden ist, in der weder eine Nische für das runde Fenster, noch dieses selbst gefunden werden kann. Eine Furche für den Nerven fehlt. Hier schliesst der Paukenspalt ab, ohne dass ein aditus ad antrum und Hohlräume in der als Buckel angedeuteten pars mastoidea vorhanden sind.

Die fenestra ovalis ist nur unvollkommen ausgebildet, sie dokumentiert sich als eine ganz kleine spaltförmige Nische, deren sich nach innen zu verdünnende Knochenwänder eine kaum stecknadelkopfgrosse napfförmige Grube bilden. Die Mündung der Tube, sowie diese selbst, ist nicht wahrzunehmen; es liegt lediglich ein solider länglicher gegen die Gaumenpartie hin spitziger, in entgegengesetzter Richtung rundlicher Knochen vor, der auf seiner oberen medialwärts sehenden Fläche eine zarte Rille trägt; in dieser Rille verläuft durch häutiges Gewebe mit ihr befestigt ein ganz mageres Muskelbündchen, möglicherweise die Andeutung eines semicanalis pro tensore tympani, resp. des m. tensor tympani selbst. In der eminentia pyramidalis, welche durch eine ganz kleine hügelige Prominenz dargestellt wird, ist ein Steigbügelmuskel nicht zu erkennen. Es besteht auch keine Andeutung eines knöchernen Septums zwischen dem facialis und einer als stapedius eventuell anzusprechenden Abzweigung desselben.

Der facialis selbst zeigt sich in seinem verengerten Kanal auf etwas über den dritten Teil seiner normalen

Dicke reduziert. Das foramen ovale ist nicht zur Bildung gelangt und der grosse Gefässkanal für die carotis hat nur ein mangelhaftes, etwas über stricknadeldickes Lumen. Der porus acusticus internus ist vorhanden, ebenso der aquaeductus vestibuli. Das innere Ohr erwies sich bei näherer Prüfung nicht wesentlich verändert.

Daneben waren noch andere Abnormitäten vorhanden; vor allem eine auffallende Assymmetrie des Gesichtes, die, wie wir sehen werden, auch in einer grossen Anzahl von anderen Fällen beobachtet worden ist. Wodurch dieselbe in diesem Falle zu Stande ham. lässt sich nicht genau sagen, da nur das isolierte Felsenbein zur Untersuchung vorlag; jedenfalls trug der auf der rechten Seite stark verkümmerte Unterkiefer viel dazu bei; auch war die pars squamosa des Schläfenbeins gar nicht zur Ausbildung gekommen.

Wir haben also in unserem Falle bei normaler Ausbildung des Labyrinths starke Verbildung der Ohrmuschel, hochgradige Verengerung des äusseren Gehörgangs, vollkommener Atresie sehr nahe kommend, verkümmerte Paukenhöhle mit schlecht ausgebildetem Trommelfell; sämtliche Gehörknöchelchen sind abnorm entwickelt, der Hammer inseriert am Trommelfell und ist mit dem formlosen Ambos gelenkig verbunden: Der Steigbügel sitzt im verkümmerten ovalen Fenster fest, hat aber keine Verbindung mit dem Ambos. Die Tube ist durch einen soliden Knochen repräsentiert, m. stapedius fehlt, facialis sehr dünn.

Bevor ich nun auf die Aetiologie der vorliegenden Missbildung und auf andere nahe liegenden Fragen eingehe, möchte ich eine kurze Uebersicht über alle in der Litteratur beschriebenen Fälle geben.

Birnbaum[7] beschreibt einen Fall, bei welchem neben anderen Missbildungen das Gehörorgan abnorm ausgebildet ist. Es handelt sich um einen 8 Monate alten Foetus, dessen linke Seite vollkommen normal ist. Auf der rechten Seite wird die Ohrmuschel repräsentiert durch ein an der gewöhnlichen Stelle sitzendes Hautläppchen und einen $^1/_2$ Zoll nach oben und aussen befindlichen Hautwulst. Ein meatus externus ist vorhanden; der annulus tympanicus ist nur unvollkommen entwickelt und das Trommelfell durch ein faseriges Gewebe angedeutet. Die Paukenhöhle ist schlecht entwickelt, in derselben zwei rudimentäre Knöchelchen, welche den Hammer und Ambos vorstellen. Der Steigbügel fehlt, ebenso die chorda tympani. Die fenestra rotunda und die tuba Eustachii gut ausgebildet. Das ovale Fenster fehlt. Der proc. styloideus ist ganz unvollkommen, ebenso die an ihm inserierenden Muskeln. Ueber den Zustand des Labyrinths ist nichts gesagt. Daneben fehlt ebenfalls auf der rechten Seite die Hand, der Fuss ist abnorm gebildet, ausserdem noch Missbildungen an den Geschlechtsorganen und in den Eingeweiden.

Die Störung betrifft in diesem Falle also hauptsächlich den zweiten Kiemenbogen.

In dem folgenden Falle von Toynbee[8] sind bei einem 7 Monate alten Kinde beide Ohren gleichmässig missbildet. Die Ohrmuschel besteht aus einer Hautfalte, der normalen Muschel an Gestalt und Grösse ähnlich, die aber nach vorn umgeschlagen ist. Der äussere Gehörgang durch ein kleines Grübchen angedeutet. An Stelle des Trommelfells eine solide flache Knochenplatte mit zwei Fissuren, welche pars mastoidea und squamosa des Schläfenbeins von einander trennen. Die eine dieser Fissuren ist von einer Membran bedeckt und scheint die fissura Glaseri und den meat. externus

zugleich zu repräsentieren. Nach Entfernung der Membran gelangt man in die verengerte Paukenhöhle; in derselben liegen zwei Knöchelchen, welche dem Hammer und Ambos entsprechen, jedoch ganz abnorm gebildet sind. Tube und tensor tympani normal, stapedius fehlt. Das os zygomaticum fehlt, der proc. zygomaticus ist teilweise ligamentös.

Das Labyrinth durchaus normal.

Welker[9] beschreibt einen Schädel eines kaum 25jährigen Individuums, bei welchem an der Stelle des porus amst. ext. eine seichte Grube war. Zwischen cavitos glenoidea und foramen styloideni in die Paukenhöhle führender Spalt. Die letztere ist erheblich vergrössert, indem ein Teil des nicht zur Ausbildung gelangten Gehörganges zur Paukenhöhle gezogen wurde. Der Ambos ist im ganzen normal, nur sind seine beiden Fortsätze ungewöhnlich kurz. Der Steigbügel ist in der fenestra ovalis knöchern fixiert; sein hinterer Schenkel erreicht die Platte nicht. Der Hammer fehlt, ist jedoch wahrscheinlich durch die oben beschriebene Fissur herausgefallen. Tube und rundes Fenster vorhanden, das letztere kleiner als normal. Das Labyrinth mangelhaft ausgebildet. Die Schneckengänge drängen sich, den Raum der beiden Scala verengernd, ziemlich unregelmässig nach innen vor.

Die halbzirkelförmigen Kanäle scheinen ebenfalls nicht ganz normal zu sein; doch wurde mit Rücksicht auf das Präparat von einer genaueren Untersuchung Abstand genommen.

Da die cavitas glenoidalis auf den beiden Seiten ungleich ausgebildet war, lag möglicherweise auch eine Assymetrie des nicht vorhandenen Unterkiefers vor. Alle Nähte sind offen.

In dem Falle von Truckenbrodt[10] handelt es sich um eine 63jährige Frau, die auf der rechten Seite völlig taub gewesen sein soll. Auf dieser Seite war die Ohrmuschel unförmlich missbildet, ein kurzer knorpliger Gehörgang war vorhanden, der knöcherne war obliteriert. Die Paukenhöhle stellt ein stark kolbig erweitertes Ende der Tube vor. Vom Hammer ist nur der Kopf vorhanden, derselbe ist mit seiner

Gelenkpfanne am Ambos knöchern verwachsen und vollständig unbeweglich, der Ambos ist bis auf seine rudimentären Fortsätze normal und steht mit dem gut entwickelten Steigbügel in regelmässiger Verbindung. Der Zwischenraum zwischen den Schenkeln des letzteren ist durch eine Knochenplatte ausgefüllt, die Steigbügelplatte im ovalen Fenster durch Bindegewebszügel stark fixiert. Das innere Ohr ist normal.

Ueber die Ursache der auch in diesem Falle vorhandenen Assymetrie des Gesichts spricht sich Truckenbrodt nicht aus, er hat nur das Felsenbein genau untersucht.

Assymetrie des Gesichtes war auch in dem von Wreden[11] beschriebenen Falle eines 6 Wochen alten Knaben vorhanden. Die rechte Gesichtshälfte war normal, die linke wies wesentliche Veränderungen auf. Das äussere Ohr fehlte vollständig, ebenso der annulus tympanicus und das Trommelfell. Der Gehörgang endigte in einer Tiefe von 2 cm blind. An Stelle der Paukenhöhle war eine spongiöse Knochenmasse; Gehörknöchelchen und Labyrinthfenster fehlten infolgedessen; das Labyrinth ist im übrigen normal.

Die Assymetrie des Gesichtes verdankte ihre Entstehung dem Fehlen des process. condyloid. und der caritas glenoidalis; der processus zygonaticus war nicht vorhanden, daneben fand sich noch ein palatum molle fissum; der harte Gaumen war vollständig defekt.

In seinem Lehrbuch beschreibt Gruber[12] einen Fall, in welchem die rechte Seite betroffen war. Die Muschel ist verkümmert. Gehörgang und seine äussere Oeffnung fehlen, ebenso Gehörknöchelchen und Trommelfell; das Promontorium durch eine niedere längliche Knochenpapille angedeutet. Die Labyrinthräume sind vertreten durch einen einzigen halbkreisförmigen Gang und einen inneren Gehörgang. Eine Borste, in den letzteren eingeführt, gelangt in einen bogenförmigen Kanal, welcher an der unteren Seite der Pyramide endigt.

Ebenfalls die rechte Seite ist in einem Falle von Politzer[13] missbildet. Die rechte Ohrmuschel ist

rudimentär, Gehörgang durch einen 1 cm langen fibrösen Strang dargestellt. Cavum tympani und sein Inhalt fehlen. Tube vorhanden, statt der pharyngealen Mündung ein kleines Grübchen. Labyrinth normal.

Einen sehr interessanten Fall beschreibt Lucae[14] in Virchows Archiv. Der 47jährige Mann, um den es sich handelte, war auf der rechten Seite vollkommen taub; bei genauer Untersuchung wurde festgestellt, dass auch die Knochenleitung fehlte. Die Sektion ergab folgenden Befund: Aeusserlich war schon auffallend eine schiefe Gesichtsbildung, welche von der mangelhaften Entwicklung der rechten Gesichtsknochen herrührte. Die Ohrmuschel ist verkümmert, statt des porus acusticus eine flache dreieckige Grube; an Stelle des Gehörgangs ist eine kompakte Knochenmasse vorhanden. Das tegmen tympani war ersetzt durch straffes mit der Dura zusammenhängendes Bindegewebe; die rudimentäre Paukenhöhle war mit Fett und Bindegewebe ausgefüllt und enthielt keine Gehörknöchelchen. Das Promontorium war angedeutet, beide Fenster fehlten. Die Tube hat keine Pharyngealmündung, stellt eine mit Fett und Bindegewebe ausgefüllte Knochenrinne vor. An Stelle der Steigbügelplatte ragt ein kleiner Vorsprung in den Vorhof hinein: der letztere enthält weder Flüssigkeit noch Säckchen und ist bedeutend kleiner als links. Die knöchernen und häutigen Bogengänge waren samt den Ampullen vorhanden. Die Schnecke ist vollständig vorhanden, von dem Bulbus venae jugularis durch eine ganz dünne Knochenschicht getrennt. Die scala tympani endigte blind, entsprechend dem Fehlen des runden Fensters. Der nervus acusticus durch eingelagerte Kalkkristalle und verdicktes Neurileum verändert.

Ebenfalls das rechte Ohr ist betroffen in dem von Jäger[15] beschriebenen Falle einer auf diesem Ohre tauben 60jährigen Frau. Die stark verkümmerte Ohrmuschel ist nach vorn umgebogen; knorpliger und knöcherner Gehörgang fehlen; an Stelle des porus ein Grübchen, von dem aus eine Fissur im Halbkreise zur Glaser'schen Spalte führt. Die Paukenhöhle ist klein, ein Trommelfell ist nicht vorhanden; Kopf und Hals des Hammers annähernd normal, liegen an der gewöhnlichen

Stelle auf dem Ambos; der Stiel mit den Fortsätzen fehlt, der Steigbügel hatte nur einen Schenkel, der mit dem langen Fortsatz des normalen Ambos einen Knochen bildet, die Platte des Steigbügels hat ihre normale Lage. Die Tube öffnet sich normal in die Paukenhöhle. Das innere Ohr normal.

In Linkes[16] Handbuch der Ohrenheilkunde findet sich ein Fall von Hensinger beschrieben, in welchem es sich um ein kurze Zeit nach der Geburt gestorbenes Mädchen handelt.

An Stelle der linken Ohrmuschel fanden sich zwei kleine Hautlappen über und hinter dem Gehörgang. Knorpliger Teil des letzteren ziemlich weit. Der Trommelfellring ist nach unten zusammengedrückt; das cavum tympani ist im mittleren Abschnitt etwas verengert. In die Trommelfellsubstanz eingebettet sind zwei knöcherne Fortsätze — die Arme des in zwei knöcherne Teile gespaltenen und den Hammer darstellenden processus styloid., welcher als knorpliger Teil in die Trommelhöhle dringt; auch die anderen Gehörknöchelchen abnorm gebildet. Die Sehne des tensor tympani setzt sich an die Teilung des process. styloid. an; das ovale Fenster fehlt, das Labyrinth im übrigen normal. Auf der rechten Seite, 1 Zoll über und hinter dem Gehörgange, findet sich ein länglicher, von einer Hautduplikatur gebildeter Lappen mit Muskelansätzen; darunter ein Eindruck mit zwei in Blindkanäle führenden Oeffnungen; Gehörgang normal, erstreckt sich bis zum annulus tympanicus, welcher stark zusammengedrückt ist; in der Paukenhöhle befinden sich die von einer Membran eingehüllten, stark verbildeten Gehörknöchelchen. Labyrinth ist bis auf Mangel der beiden Fenster normal.

Die Deutung, dass der Hammer von einem Teil des proc. styloid. gebildet ist, scheint aus entwicklungsgeschichtlichen Gründen ziemlich unwahrscheinlich. Bei der wenig ausführlichen Beschreibung ist es jedoch nicht möglich, eine andere Erklärung zu geben.

Einen Fall, der nicht einwandsfrei ist, weil das 5jährige Mädchen, um welches es sich handelt, im Alter von 4 Jahren eine doppelseitige eitrige Mittelohrenentzündung durchgemacht hat, beschreibt Moos.[17]

Das äussere Ohr auf der rechten Seite verbildet, Gehörgang verkümmert vorhanden, Trommelfell fehlt, Paukenhöhle einschliesslich des Zugangs zum runden Fenster und dieses selbst knöchern obliteriert mit Ausnahme eines kleinen Hohlraumes neben und unterhalb der Steigbügelregion.

Der Steigbügel war, wenn auch etwas verkümmert vorhanden, der Griffelfortsatz normal. Die knöcherne Tube bis auf eine stecknadelspitzgrosse Oeffnung obliteriert. Labyrinth normal, während links das ganze innere Ohr obliteriert war. Halbzirkelförmige Kanäle, Vorhof, Schnecke, beide Fenster fehlten. Den partiellen Defekt des äusseren Gehörgangs, den vollkommenen von Trommelfell und sämtlichen Gehörknöchelchen hält Moos teils für angeboren, teils für erworben.

Die linke Seite ist bei einer 65jährigen auf diesem Ohre tauben Frau betroffen, deren Sektionsbefund Grawitz[18] in Virchows Archiv gibt. Schon äusserlich war eine entstellende Schiefheit des Gesichts und Verkrüpplung der linken Ohrmuschel mit völligem Verschluss des äusseren Gehörgangs bemerkbar. An Stelle des porus eine Reihe von Gefässlöchern, welche zu cellulae mastoideae führen. Das Mittelohr ist sehr klein, es kommuniziert durch eine Tube mit dem Rachenraum, ein Trommelfell nicht mehr nachweisbar. Von den Gehörknöchelchen ist der Steigbügel ganz normal, der Ambos ziemlich regelmässig, der Hammer sitzt ihm auf als kleines nur mit der Lupe deutlich erkennbares Rudiment, knöchern mit ihm verwachsen. Die Schnecke und die Bogengänge normal, der innere Gehörgang nicht verschlossen, mündet in ein weites Loch. Der linke nervus acusticus sehr dünn, grau durchscheinend, jedoch ohne mikroskopische Veränderungen.

Die Assymetrie des Gesichts hatte ihren Grund in der mangelhaften Entwicklung des Unterkiefers, besonders der ramus perpendicularis desselben war schlecht ausgebildet, die Schuppe des Schläfenbeins wesentlich kleiner als rechts; die cavitas glenoidalis sehr seicht; ausserdem noch Abnormitäten in der Verbindung der zwei ersten Wirbel. Alle Nähte sind offen.

Ogston[19] gibt den Sektionsbefund eines 6 Monate

alten Kindes, bei dem die Missbildung des Gehörorgans zurücktritt gegen die auffallenden Entwicklungsstörungen des rechten Gesichtsschädels. Die Ohrmuschel ist im oberen Teile gut, im unteren schlecht ausgebildet; ein meatus fehlt, dagegen sind die Paukenhöhle, die Tube, die Gehörknöchelchen, das Labyrinth normal. Das rechte Auge fehlt, der arcus zygomaticus knorplig und verkürzt; der ganze Oberkiefer kleiner, der Unterkiefer ganz abnorm, es fehlen proc. condyloideus und coronoideus, musculi temporales pterygoidei, masseter nicht vorhanden. Die rechte Hälfte der Zunge schlecht entwickelt. Das ganze Schläfenbein klein, pars squamosa schillingsgross, cavitas glenoidalis fehlt, process. mastoideus, styloideus verkümmert. Daneben noch mangelhafte Ausbildung des Kleinhirns und einiger Nerven (Facialis, acusticus, opticus, oculomotorius, abducens glossopharyngeus, hypglossus).

In diesem Falle ist die Störung eine sehr bedeutende und das Centrum derselben nicht wie in den anderen Fällen im Gehörorgan gelegen.

Bei Gelegenheit einer Arbeit über Missbildungen am Ohr beschreibt Virchow[20] in seinem Archiv das Präparat eines männlichen Kindes, welches auf der rechten Seite eine Reihe von Störungen zeigte. Das rechte Ohr ist stark zusammengezogen und hat keine Gehörgangsöffnung, an der Wange ist ein kleiner Auricularknoten. Vom Gehörgang und der Paukenhöhle war keine Spur vorhanden, die ganze Region des Felsenbeins bestand aus einer ungewöhnlich dichten, spongiösen Knochenmasse. Der Unterkiefer ist schlecht entwickelt, processus condyloid. und coronoid. fehlen vollkommen, statt eines tuberculum articulare und eines processus zygomaticus fand sich nur eine kleine bewegliche Knochenspitze, das os zygomaticum, teilweise aus Bindegewebe bestehend. Ausserdem ist eine grosse Lippengaumenspalte, der rechten Seite angehörend, vorhanden. Die linke Seite, vom Mangel der Nabelarterie abgesehen, normal entwickelt.

Im gleichen Archiv[21] findet sich die Beschreibung des rechten Schläfenbeins eines totgeborenen Knaben. Neben zahlreichen Missbildungen der Becken- und Brust-

organe ist eine vollkommene Halsrachenfistel vorhanden; ein knorpliger Gehörgang ist vorhanden, verengt sich schnell und endigt in einen dünnen häutigen Strang, der sich zwischen process. zygomatic. und process. styloid. an den Knochen ansetzte. Tube nicht vorhanden, Labyrinth normal.

Allen Thompson[22] beschreibt ein Präparat, dessen rechte Seite ebenfalls missbildet war. Der meatus externus ist vollkommen obliteriert. Es fehlt der Teil des Schläfenbeins, welcher den annulus tympanicus und die untere Seite des knöchernen Gehörgangs bildet. Der Verschluss der Paukenhöhle nach unten wird dadurch bewirkt, dass die hintere direkt mit dem capitulum des Unterkiefers artikulierende Wand der cavitas glenoid. auf das Doppelte verbreitert ist. Die Knochenpartie zwischen fissura Glaseri und proc styloid. fehlt. Tube kleiner als gewöhnlich. Gehörknöchelchen sind durch eine Knochenleiste repräsentiert, welche fast an die columella der Vögel oder Reptilien erinnert. Labyrinth ist völlig normal.

Das Gehörorgan eines Mannes, der zwar untersucht, aber auf seine Hörfähigkeit nicht genau geprüft worden ist, beschreibt W. Mayer[23]. Die linke Seite ist normal. Die rechte Ohrmuschel ist rudimentär, der knorplige Gehörgang kurz, der knöcherne verengt und ebenfalls verkürzt. Das primitive Trommelfell ist in einem seichten Knochenfall eingelassen. Die Trommelhöhle ist geräumig, aber in der unteren Hälfte leer.

Gegen die Glasersche Spalte hin Rudimente von Gehörknöchelchen, an die vordere Wand durch eine Knochenbrücke fixiert, doch als Ganzes beweglich; es scheinen Teile von Hammer und Ambos zu sein, kleiner Fortsatz und manubrium des ersteren fehlen; ein kleiner Fortsatz, dem processus brevis des Ambos entsprechend, ragt frei nach hinten hinein, os lenticulare stapes und stapedius fehlen. In einer Knochenrinne — dem semicanalis tensoris tympani entsprechend — verläuft ein schmales Sehnchen zum hinteren Gehörknöchelchen. Tube eng und kurz; beide Fenster vorhanden, eine membrana tympani secundaria nicht zu erkennen, ovales Fenster nicht verschlossen. Labyrinth normal durch die Kompaktheit der Knochenmassen etwas eingeengt.

Kieselbach[24] beschreibt einen Fall, der verhältnismässig wenig abnorm ist. Das äussere rechte Ohr nach vorn umgeschlagen, der meatus externus durch ein Grübchen angedeutet, an Stelle des Gehörgangs ein zur Paukenhöhle führender Spalt. Die letztere ziemlich gut ausgebildet, enthält die nur wenig Abweichung von der Norm zeigenden (Knöchelchen) Hammer und Ambos; der Steigbügel war wahrscheinlich bei der Maceration verloren gegangen. Hammergriff und Hals sind mit der Paukenwand verwachsen. Alle übrigen Teile des Mittelohrs, sowie das Labyrinth sind normal. Die Schuppe des Schläfenbeins geht in einer Ebene in das Paukenbein über.

Teichmann[25] beschreibt eine Missbildung der linken Seite eines macerierten Schädels, die er als die Folge einer in früher Jugend erlittenen Verletzung ansieht, aber ohne Zweifel angeboren ist. Der meatus externus ist obliteriert, der annulus tympanicus fehlt, ebenso das Trommelfell. In der Paukenhöhle zwei rudimentäre Knöchelchen, welche dem Hammer und dem Ambos entsprechen. Der Steigbügel ist vielleicht verloren gegangen. Das Labyrinth ist normal, ausserdem noch mangelhafte Ausbildung einiger Gesichtsknochen. Der Unterkiefer ist nach einwärts gebogen, der processus condyloid. desselben kürzer als rechts; der proc. pterygoid nach auswärts gekrümmt, die hintere Nasenöffnung infolgedessen links enger als rechts.

Die rechte Seite ist wieder betroffen in dem von Moos und Steinbrügge[26] beschriebenen Falle eines 11 Tage alten Mädchens. Die rudimentäre Muschel sass auf dem ramus perpendicularis des Unterkiefers, welcher schmäler war als der der linken Seite. Eine dreieckige Grube deutete den meatus externus an. Ein Gehörgang fehlte, ebenso das Trommelfell. In der kleinen Paukenhöhle keine Gehörknöchelchen. Die Labyrinthfenster sind verkümmert, besonders das runde Fenster. Im übrigen ist das Labyrinth normal bis auf die Kommunikation zwischen Vorhof und Schnecke, welche nicht gefunden werden konnte.

In dem von Steinbrügge[5] beschriebenen Falle eines 54 jährigen Mannes ist das linke Gehörorgan

mit Ausnahme des Labyrinths vollkommen missbildet. Die Ohrmuschel ist verkrüppelt. Gehörgang, Trommelfell, Paukenhöhle, autrum mastoideum fehlen, die knorpelige Tube endet nach beiden Richtungen blind; das Labyrinth ist normal.

Das linke Gehörorgan eines $1^1/_2$jährigen Mädchens war in dem von Ranke[27] beschriebenen Falle abnorm ausgebildet. Das äussere Ohr sitzt unmittelbar über dem Unterkiefergelenk und ist kleiner und schlaffer als normal. Der kurze knorplige Gehörgang endet blind, ein knöcherner Gehörgang fehlt, ebenso das Trommelfell und die Paukenhöhle. Tube endet blind. Das Labyrinth durchaus normal. Der process. styloid. vorhanden.

Einen Fall von Bezold beschreibt Joel[4] in seiner Dissertation, in welchem das rechte Schläfenbein eines wenige Monate alten Mädchens missgebildet war. Die rudimentäre Muschel lässt nur Helix und Lobulus deutlich erkennen. Der annulus tympanicus fehlt. Der Gehörgangseingang durch eine kleine Grube angedeutet. Der knöcherne Gehörgang durch die umgebenden Knochenmassen stark verengt führt in die verkleinerte Paukenhöhle. Paukenfell und Knöchelchen fehlen; das ovale Fenster ist von normaler Form, aber viel kleiner als normal. Vom Promontorium aus zieht ein Knochenplättchen nach rückwärts und auswärts. Unter demselben die Nische für das runde Fenster. Die Paukenhöhle geht direkt in das abnorm weite Lumen der Tube über, der process. styloid. fehlt. Das Schläfenbein setzt sich aus zwei beweglich verbundenen Teilen zusammen, von denen der eine der pars mastoidea entsprechende gut entwickelt ist, der andere stellt ein viereckiges Knochenstück vor, welches an seiner vorderen unteren Fläche eine Gelenkfläche für den Unterkiefer hat. Die obere und rückwärts gelegene Ecke der Knochenplatte läuft in eine Spitze aus, welche den rudimentären processus zygomaticus vorstellt.

Joel fasst dieses Knochenplättchen als ein Aequivalent des bei den niederen Wirbeltieren vorkommenden os quadratum auf. Das Labyrinth war normal.

In neuester Zeit hat noch Anton[6] einen hierher

gehörenden Fall beschrieben, in dem die rechte Seite eines 19 Tage alten Knaben betroffen ist.

Die rechte Ohrmuschel ist verkümmert und nach vorn umgeschlagen, so dass der äussere Gehöreingang verdeckt wurde; der letztere stellte eine spaltförmige Oeffnung vor. Der knorplige Gehörgang ist nur 4 mm lang und endet blind; es folgte eine Schicht Bindegewebe und dann eine spongiöse Knochenmasse, die bis zum Labyrinth reichte und in ihrem Innern eine erbsengrosse der Lage nach der Paukenhöhle entsprechende Höhle enthielt. Die letztere war von gallertigem Bindegewebe ausgefüllt. Die Gehörknöchelchen waren durch einen teils knorpligen, teils knöchernen Fortsatz repräsentiert. Das Labyrinth war durchaus normal. Die Tuba Eustachii war vorhanden, endete aber nun vor dem als Paukenhöhle aufgefassten Hohlraum. Ausserdem war noch eine totale Lippenkiefergaumenspalte vorhanden, die sich durch den ganzen Boden der Nasenhöhle, durch das Velum und die Uvula verfolgen liess. Die Gaumenspalte befand sich wie die übrigen Missbildungen im Bereich der rechten Seite (resp. des rechten Oberkiefers).

Unter den 25 Fällen, die ich oben im Auszug wiedergegeben habe, waren 18mal das rechte, 5mal das linke und 2mal beide Ohren betroffen. Die Anzahl der Fälle ist zu klein, um einen sicheren Schluss daraus ziehen zu können; doch ist das Verhältnis, in welchem die Missbildung auf die beiden Seiten verteilt ist, zu ungleich, als dass man es für ein Spiel des Zufalls halten und nicht nach Ursachen für dasselbe suchen sollte. Es scheint mir nicht unmöglich zu sein, dass in der Gefässentwicklung eine Erklärung für das auffallende Ueberwiegen der rechten Seite zu finden ist. Bekanntlich ist ursprünglich die Anlage der aus dem Herzen entspringenden Arterienstämme streng symmetrisch. Ein Teil der gebildeten Gefässe ver-

kümmert frühzeitig. Aber die Rückbildung ist nicht gleichmässig auf beiden Seiten. „Bald macht sich ein Ueberwiegen der linkseitigen über die rechtseitigen Gefässe bemerkbar. Erstere werden immer grösser und weiter, während die der rechten Seite immer unscheinbarer werden und schliesslich streckenweise vollkommen verkümmern.“ (Hertwig.)

Es lässt sich wohl denken, dass Bezirke, die besser mit Blutgefässen versorgt sind, einwirkenden Schädlichkeiten gegenüber widerstandsfähiger sind als schlechter versorgte, solange die Schädlichkeiten nicht über ein gewisses Mass hinausgehen, und dass es sich in diesen Fällen nur um solche geringen Grades handelt, ist wohl anzunehmen, da bei der Zartheit der embryonalen Gebilde (in dieser Entwicklungsperiode) viel hochgradigere Missbildungen resultieren müssten. Ausserdem ist bei der komplizierten Entwicklung der Gefässe Gelegenheit zu weiteren Unregelmässigkeiten in der Ausbildung derselben in reichlichem Masse gegeben. Es dürfte angezeigt sein, in Zukunft bei der Sektion auf derartige Unregelmässigkeiten zu fahnden.

Welcher Natur die Schädlichkeiten sind, welche in den vorliegenden Fällen in Betracht kommen, lässt sich nicht wohl sicher entscheiden. Wir sind hier, wie bei den meisten Missbildungen überhaupt, auf Vermutungen angewiesen. Die meisten Autoren, die über Missbildungen des Ohres gearbeitet haben, lassen die Aetiologie im Dunkeln. Joel[4] ist der Ansicht, dass es sich nicht um einfache Hemmungsbildungen handle, sondern dass die Defekte die Folge aktiver, entzündlicher oder irritativer Prozesse seien. Mit dieser Ansicht kann sich jeder einverstanden erklären, aus dem einfachen Grunde,

weil Hemmungsbildung zwar ein Name, aber keine Erklärung der Ursachen der Missbildung ist. Solange wir nicht die Ursachen der Hemmung kennen, solange sind wir in der Erklärung aller Missbildungen keinen Schritt weiter gekommen. Virchow[20] bemerkt deshalb mit Recht gelegentlich einer Arbeit über Missbildungen am Ohr: „Solange man die Gaumen- und Kieferspalten bloss als Defekte auffasst, solange kommt man nicht an das Wesen derselben und noch weniger an den Mittelpunkt des Störungskreises, um den es sich handelt Wenn die Gaumenbeine nicht aneinandertreten, wenn die Oberkiefer die Zwischenkiefer nicht erreichen, so muss etwas vorhanden sein, was sie zurückhält.“ Im übrigen lässt er auch die Art der Störung unentschieden; doch nimmt er örtliche Ursachen als wahrscheinlich an. „Man wird im allgemeinen sicherer gehen, wenn man örtlich wirkende Ursachen voraussetzt. Ich will es dahin gestellt sein lassen, ob hier traumatische, thermische oder welche Ursachen sonst einwirken, die Hauptsache ist, dass er sich überhaupt nicht um einfache Defekte handelt, sondern dass die Defekte mehr oder weniger bestimmt auf irritative Prozesse zurückzuführen sind, welche Indurationen, Adhäsionen, narbenartige Retraktionen, Synostosen, Hyperostosen und andere Hypergenesien erzeugen. Ob man diese Prozesse entzündliche nennen will, ist ziemlich gleichgültig; genug dass sie keine primär passiven sind, sondern dass der Defekt Folge eines aktiven oder irritativen Vorganges ist“ bemerkt er an einer anderen Stelle der erwähnten Arbeit. Wenn Rohrer[28] und Joel[4] auch hier Lues als nicht unwahrscheinliche Ursache der hier in Frage kommenden Missbildungen an-

nehmen, so hat diese Ansicht auch gar nichts für sich. Auch nicht einer der Autoren erwähnt, dass er Spuren von luetischen Prozessen in irgend einem Teile des Körpers gefunden habe und dann wäre es doch zu auffallend, wenn eine konstitutionelle Krankheit, wie Lues, unter Schonung der gewöhnlichen Prädilektionsstellen derartige rein lokale, auf den ersten und zweiten Kiemenbogen beschränkte, meist einseitige Missbildungen hervorbrächte. Dass es sich um örtlich einwirkende Schädigungen handelt, dafür scheinen mir unter Berücksichtigung der oben erwähnten Fälle zwei Dinge zu sprechen. Erstens dass die Affektion fast ausnahmslos einseitig auftritt und zweitens, dass sich die Missbildung bei fast allen Fällen nur auf solche Organe erstreckt, die entweder gemeinsamen Ursprung haben oder durch ihre Nachbarschaft den Schädigungen in gleicher Weise ausgesetzt sind. Wenn das Labyrinth so sehr selten (nur in 2 Fällen) betroffen ist, so beweist dies nichts dagegen. Die geringe Beteiligung des Labyrinths erklärt sich, wie Anton[6] mit Recht bemerkt, daraus, dass das Labyrinth sehr frühzeitig eine vor äusseren Schädlichkeiten geschützte Lage einnimmt, sodass Störungen, welche die Entwicklung des äusseren und mittleren Ohres betreffen, die Labyrinthblase nicht mehr zu alterieren vermögen."

Wenn es sich um Schädlichkeiten handeln würde, die wie bei Lues durch die Blutbahn übertragen würden, so wäre das Labyrinth, das durch zahlreiche Lymph- und Blutgefässe mit dem übrigen Ohr in Verbindung steht, kaum vor der Einwirkung derselben geschützt geblieben.

Wenn man sich ins Gedächtnis zurückruft, dass

das äussere Ohr aus den wulstigen Rändern, welche dem ersten und zweiten Kiemenbogen angehören, der äussere Gehörgang aus den Taschen zwischen diesen zwei Wülsten, die Gehörknöchelchen aus diesen selbst hervorgehen, so versteht man gar wohl, dass eine örtlich wirkende Schädlichkeit auch bei ganz geringer Intensität und Extensität alle aus diesen embryonalen Anlagen hervorgehenden Organe mehr oder weniger hochgradig in Mitleidenschaft zieht. Wir finden nun in der That in allen unseren Fällen nicht ein einziges Mal eine reine Missbildung der aus einem der zwei ersten Kiemenbogen hervorgehenden Organe, sondern immer eine gleichzeitige Beteiligung beider Kiemenbogen. Doch können wir in manchen Fällen die Beobachtung machen, dass bald der erste, bald der zweite Kiemenbogen in höherem Grade beteiligt ist. Ein markantes Beispiel dafür bilden die zwei oben erwähnten Fälle von Birnbaum[7] und Moos[17]. Bei Birnbaum fehlt der Steigbügel und der proc. styloid., welche aus dem 2. Kiemenbogen hervorgehen, während Hammer und Ambos, wenn auch rudimentär, zur Ausbildung gelangt sind, bei Moos ist das Umgekehrte der Fall, Hammer und Ambos fehlten, während Steigbügel und Griffelfortsatz in rudimentärer Gestalt vorhanden sind. Im ersten Falle ist also das Gebiet des zweiten, im zweiten das des ersten mehr geschädigt worden.

Im allgemeinen sind alle Teile des Gehörorgans (vom Labyrinthe abgesehen) gleichmässig betroffen. Wenn Welker und W. Meyer meinen, dass der Steigbügel häufiger missbildet sei resp. fehle, so ist das nicht richtig. In den 12 Fällen, in denen es überhaupt zu einer Differenzierung der Gehörknöchelchen gekommen

ist, ist der Steigbügel 9mal und ebenso oft der Hammer oder Ambos resp. beide zur Ausbildung gekommen. Einige Eigentümlichkeiten weist der Steigbügel allerdings auf, die sich aber sehr gut aus seiner Entwicklung erklären lassen. Nach der Ansicht neuerer Forscher (Salensky, Gradenigo, Rabl) hat der Steigbügel einen doppelten Ursprung. Die in das ovale Fenster eingelassene Platte des Steigbügels differenziert sich aus der knorpligen Labyrinthkapsel: der ringförmige Teil stammt aus dem der Labyrinthkapsel anliegenden Teile des zweiten Kiemenbogens. Diese Genese würde das Verhalten des Steigbügels in unseren Fällen ganz gut erklären. Wo es nämlich überhaupt zu einer Ausbildung des Steigbügels gekommen ist, ist es die Platte, welche am besten entwickelt ist: die letztere hat ausserdem noch häufig die Eigentümlichkeit, dass sie im ovalen Fenster bald knöchern bald bindegewebig fixiert ist. Auch das Verhalten der Ohrmuschel, die in mehreren Fällen nach vorn umgeschlagen ist, erklärt sich aus der Entwicklung; denn diese Stellung der Muschel ist auf einer gewissen Stufe der Entwicklung die normale (His[29] und Rohrer[30]).

In einer grösseren Anzahl von Fällen ist die Störung nicht auf das Gehörorgan beschränkt geblieben, sondern hat auch die Entwicklung der Gesichtsknochen auf der betreffenden Seite hemmend beeinflusst. Die auffallende Assymetrie des Gesichts, die von einer Anzahl Autoren beobachtet wurde, hat ihren Grund darin. Jaufall[31] hebt hervor, dass Missbildungen, wie die oben beschriebenen, stets von Assymetrie des Gesichtsschädels begleitet sind. Das mag richtig sein, wenn auch viele Autoren nichts davon erwähnen. Dass auch grössere

Differenzen von den Beobachtern übersehen oder wenigstens nicht beschrieben werden können, beweist ein Fall von Welker[32] — von mir nicht erwähnt, weil eine Sektion des Schläfenbeins fehlte — den Kiesselbach[24] in dieser Hinsicht unter Angabe der Maasse ergänzt. Die Ursache der Assymetrie sucht Jaufall in dem Fehlen der pars tympanica, weshalb der processus condyloid. weiter nach rückwärts bis unmittelbar vor den processus mastoid rückt. Thompson[33] schreibt sie der mangelhaften Entwicklung der palatinen und maxillaren Abschnitte des Gesichts zu. Eppinger nimmt als Ursache die praemature Synostose der betreffenden Gesichtsknochen in Anspruch; diese Annahme ist wohl kaum richtig. In einem Falle (Grawitz) waren sogar sämtliche Nähte offen. Unter den 6 Fällen, in welchen eine genaue Angabe der missbildeten Gesichtsknochen sich findet, war der Unterkiefer 6mal betroffen, Wreden, Grawitz, Ogston, Virchow, Moos, Stembrügge, Teichmann, der proc. condyloid. desselben fehlte 3 mal, in den anderen Fällen war nur eine geringere Ausbildung des ramus perpendicularis vorhanden, ausserdem fehlte die Schläfenschuppe 2 mal (Grawitz, Haug), 1 mal war sie minimal ausgebildet (Ogston). Der proc. zygomaticus fehlte oder ist unvollkommen entwickelt 3 mal (Virchow, Wreden. Toynbee) das os zygomaticum fehlt 1 mal (Torgubee), Gaumenspalten waren in 3 Fällen vorhanden (Wreden, Virchow, Anton). Im allgemeinen wird also die Ursache in der mangelhaften Entwicklung des Unterkiefers zu suchen sein. — Alle diese Knochen und auch der annulus tympanicus gehören zu den sogenannten Deckknochen, welche ausserhalb des primordialen Kopfskeletts aus der bindegewebigen Grundlage der

Haut und der Schleimhäute entstehen. Die vorwiegende Beteiligung der Deckknochen an der Missbildung ist manchmal geradezu auffallend z. B. in den Fällen von Haug und Grawitz, in welchen die Schuppe des Schläfenbeins, welche zu den Deckknochen gehört, gar nicht zur Ausbildung gekommen ist, während die dem Centrum der Störung viel näher gelegene Pyramide, welche aus dem knorpligen Primordialskelett sich entwickelt, nur wenig verändert ist. Dieses merkwürdige Verhalten lässt sich aber wohl damit erklären, dass bindegewebige Organe in ihrer Entwicklung leichter geschädigt werden als knorplige. Dass in der Zeit, in welcher die Störung fehlt, die Deckkochen noch nicht zur Ausbildung gekommen sind, lässt sich ziemlich sicher beweisen. Da die Ohrmuschel in allen Fällen verbildet ist, die Ausbildung derselben am Ende des 3. Monats aber nahezu vollendet ist, so fällt die Störung in die Zeit vor dem 3. Monat. Um dieselbe Zeit aber (Anfang des 3. Monates) beginnt erst die Verknöcherung der bindegewebigen Grundlage der Deckknochen.

Um noch einmal auf die Natur der Störung zurückzukommen, so dürfte dieselbe in vielen Fällen mechanischer Art sein; mit einiger Berechtigung darf man daran denken, dass die Eihäute oder pathologische Stränge auch hier, wie bei anderen Missbildungen eine Rolle spielen. Besonders in dem Falle von Birnbaum liegt der Gedanke daran nahe; hier war nämlich der neben der Missbildung des Ohres bestehende Defekt der rechten Hand derart, wie er infolge Abschnürung durch Stränge oder die Nabelschnur zu entstehen pflegt.

Ob Missbildungen des Gehörgangs wie andere Miss-

bildungen die Neigung haben sich zu vererben, lässt sich an der Hand des geringen Materials weder im positiven noch im negativen Sinne entscheiden. Der einzige, der etwas darauf bezügliches erwähnt, ist Allen Thompson, der 3 Geschwister zu untersuchen Gelegenheit hatte, von denen zwei Atresie des Gehörgangs, Missbildung der Ohrmuschel und Assymetrie des Gesichts, das dritte nur die eigentümliche schiefe Gesichtsbildung aufwiesen. Weitere Mitteilungen fehlen. An den ersten zwei Individuen hat er auch eingehende Prüfungen der Funktionsfähigkeit des Gehörorganes ausgeführt. Er kommt zu demselben Resultat, wie Mussey und Knapp, welche in ihren Fällen von doppelseitiger Atresie, Perception von Luftschwingungen konstatierten. Eine Verständigung mittelst lauter Sprache war in allen Fällen möglich. Auf Grund unserer Fälle darf man bei Missbildung der Ohrmuschel und knöchernen Verschluss des meatus acusticus externus auch mehr oder weniger hochgradige Veränderungen im Mittelohr (aber nur ganz selten im Labyrinth) voraussetzen; die genauen Untersuchungen der eben erwähnten Autoren, sind deshalb, wenn auch ein Sektionsbefund der untersuchten Individuen fehlt, doch massgebend. Der einzige Fall von Lucae, bei dem eine genaue Untersuchung vorausging, beweist deshalb nichts dagegen, weil bei ihm auch Veränderungen im Labyrinth bestanden, welche die vollkommene Taubheit erklärlich machen.

Die beiden Fälle von Grawitz und Truckenbrodt, in welchen ebenfalls Taubheit konstatiert wurde, ermangeln einer genauen Untersuchung, die bei einseitiger Missbildung unumgänglich notwendig ist. Wenn genügend Sorgfalt auf die Erziehung der mit

den hier in Frage kommenden Missbildungen behafteten Kindern verwendet wird, ist wohl Toynbee's Ansicht berechtigt, der meint, dass bei angeborenen Missbildungen des Gehörorganes als allgemeine Regel eine genügende Entwicklung des Organs zum Zweck der Erziehung und des gewöhnlichen Erwerbs des Lebensunterhaltes angenommen werden kann. Eine andere Therapie, als sorgfältige Ausbildung des vorhandenen Funktionsvermögens kommt nicht in Betracht; ein operativer Eingriff wird von allen Autoren einstimmig als aussichtslos perhorresziert.

Zum Schluss bleibt mir noch die angenehme Pflicht, Herrn Dozent Dr. Haug für die Anregung zur Arbeit und die Ueberlassung der Materials meinen besten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

1. Bubl u. Hubrich, Zeitschrift f. Biologie 1867 Bd. III S. 241.
2. Archiv für Ohrenheilkunde Bd. I S. 163.
3. Langenbecks Archiv f. klin. Chirurgie Bd. XXIX S. 496.
4. Ueber Atresia auris congenita. Inaug.-Dissertation 1887.
5. Bericht der III. Versammlung der deutschen otologischen Gesellschaft.
6. Prager mediz. Wochenschrift XXII Nr. 20—21 1897.
7. Inaug.-Dissertation Giessen 1848: Beschreibung und Kritik einer eigentümlichen Bildungshemmung.
8. Virchows Archiv Bd. XXIX S. 67.
9. Archiv f. Ohrenheilkunde Bd. I S. 163.
10. Zeitschrift f. Ohrenheilkunde Bd. XIV S. 179.
11. St. Petersburger med. Zeitschr. Bd. XIII S. 204.
12. Grubers Lehrbuch der Ohrenheilkunde S. 254.
13. Politzers Lehrbuch der Ohrenheilkunde 1882 S. 863.
14. Virchows Archiv S. 67.
15. v. Ammons Zeitschr. f. Ophth. Bd. V S. 4.
16. Linkes Handbuch der Ohrenheilkunde S. 599.
17. Zeitschrift f. Augen- u. Ohrenheilkunde Bd. II Abt. 2 S. 98.
18. Virchows Archiv Bd. LXXX S. 454.
19. Langenbecks Archiv f. klin. Chirurgie Bd. XXIX S. 496.
20. Virchows Archiv Bd. XXX S. 228.
21. Virchows Archiv Bd. XXX S. 519.
22. Uebersetzt in Langenbecks Archiv Bd. XXIX S. 596.
23. Langenbecks Archiv f. klin. Chirurgie Bd. XXIX S. 599.
24. Gerlachs Beiträge zur Morphogenie u. Morphologie 1883.
25. Zeitschrift für Ohrenheilkunde Bd. XIX S. 4.
26. Zeitschrift für Ohrenheilkunde Bd. X S. 15.
27. Sitzungsbericht d. morphologischen Gesellschaft München 1885 S. 131.
28. Zeitschrift für Ohrenheilkunde Bd. XV.
29. Orth, Die pathologische Anatomie des Gehörgangs 1891.
30. Tageblatt d. 58. Naturforscher-Versammlung in Strassburg.
31. Prager med. Wochenschrift 1876 S. 859,
32. Archiv für Ohrenheilkunde Bd. I S. 167.
33. Virchows Archiv Bd. XXIX S. 69.